

Sayın Editör,

Büyük bir kistik kraniyofarenjiomanın yol açtığı iki taraflı total oftalmopleji

(Bilateral total ophthalmoplegia caused by a large cystic craniopharyngioma)

Kraniyofarenjiomalar, tüm intrakraniyel tümörlerin %3-5 ini oluşturmaktadır. Genellikle Sella tursika bölgesinde yer alır ve optik kiyazmaya baskı yapar; ayrıca III. ventriküle yayılabilir (1). Hormon salgılayan bir tümör olmamakla beraber hipofiz fonksiyon bozukluğuna yol açabilir. Çocuklarda cinsel gelişme geriliği, hipofizer cücelik ve obesite görülebilir. Daha ender olarak başağrısı, bulantı, optik atrofi, papilödem, görme alanı defektleri görülebilir. Erişkinlerde görme keskinliğinde ve görme alanında defektler ortaya çıkabilir, libidoda azalma, amenore, alt ekstremitelerde spastisite, mental konfüzyon ve papilödem olmaksızın başağrısı sık rastlanan semptomlar arasındadır. Diabetes insipidus, ısı regülasyon bozuklukları, ve çok nadiren de oküler kaslarda felç görülebilir. Bu yazıda büyük bir kistik kraniyofarenjiomaya bağlı olarak gelişen total oftalmopleji olgusu sunulmuştur.

Olgu sunusu

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniğine 64 yaşında bir bayan hasta, başağrısı ve bulanık görme şikayetiyle başvurdu. Hikayesinden, şikayetlerinin bir yıl önce baş ağrısı, çift görme, kapaklarda düşüklük ve solda görme azlığı ile başladığı, bu semptomların bir yıl süre ile devam ettiği ve bilateral pitoza ilaveten sağ gözde de görme azlığının tabloya eklendiği öğrenildi. Özgeçmişinde önemli bir rahatsızlığa rastlanmadı. Fizik muayenede ve göz dışı kaslar dışında nörolojik muayenede her hangi bir bozukluğa rastlanmadı. Oftalmolojik muayenede görme sağda 4/10, solda 6/10 düzeyinde idi. Her iki üst göz kapağında 4mm pitoz mevcuttu. Pupiller yuvarlak, sağda 4.5 mm, solda 6.5mm idi. Direkt ve indirekt ışık refleksi ile akkomodasyon refleksi yoktu. Her yönde bilateral ve total göz hareketi kısıtlılığı mevcuttu (Şekil 1a,b). Bilgisayarlı kraniyel ve sella tomografisinde sellanın kemik yapısını tahrip ederek parasellar ve suprasellar bölgeye, nazal konkalara, sfenoid sinüse ve her iki kavernoöz sinüse yayılan 50x45mm boyutlarında bir kitle tespit edildi. Kitlede yer yer kalsifikasyonlar ve kistik yapılar mevcuttu (Şekil 2). Klinik ve CT bulguları esas alınarak beyin cerrahisi tarafından hasta kistik kraniyofarenjioma olgusu olarak değerlendirildi ve operasyon planlandı. Ancak hasta gerek operasyonu, gerekse ileri tetkikleri kabul etmedi. Ailesinin isteği üzerine taburcu edildi. Beş ay sonra hasta ailesi tarafından tekrar getirildi. Görme sağda 3/10, solda absolü idi. Sağda fundus bulguları normal olmakla beraber solda optik atrofi izleniyordu. Her iki tarafta da pitoz ve göz hareketlerindeki tam kısıtlılık devam ediyordu. Görme alanı yalnızca sağ göze yapılabildi ve her kadranda 20 derecelik periferik konstriksiyon saptandı. Hormon analizinde FSH'nin 5.62 mIU/ml 'ye (normal: 40-250 mIU/ml) ve LH'nin 0.12 mIU/ml 'ye düştüğü (normal > 21mIU/ml) saptandı. Prolaktin düzeyleri ise 56.46 ng/ml 'ye artış gösterdi (normal: 0-20 ng/ml). Hastalığı ve olabilecek sonuçları hakkında bilgilendirilmesine rağmen hasta tedaviyi kabul etmeyerek taburcu oldu.

Tartışma

Kraniyofarenjiomalar erişkinlerde ender olarak görülür. Bu tümörlerde tabloya göz dışı kas felçlerinin eşlik etmesine ise çok nadir rastlanmaktadır (2). Direkt grafiklerde ya da CT' de genellikle suprasellar ve intrasellar bölgede kalsifikasyon kuvvetle kraniyofarenjiomayı düşündürür ancak ayırıcı tanı karotid anevrizmaları ile yapılmalıdır. Değişik görme alanı defektleri bulunabilmekle beraber asimetrik bitemporal hemianopi ya da inferotemporal kadran anomalilerine sık rastlanır. Tümörün kiyazma ve hipofiz bezi ile ilişkisi cerrahi tedavinin sonucu hakkında belirleyici faktördür (3). Sunulan olguda tümör her iki kavernoöz sinüse ilerlemiştir. Böyle bir tümörün çıkartılması, en modern cerrahi yöntemlerle bile kolay değildir. Bu kistik yapıların tekrar sıvı ile dolmasını engellemek için radyoterapi de kullanılmış ve kısmen başarı sağlanabilmiştir (4). Hormon düzeyleri, hipofiz-hipotalamus aksındaki bir bozukluğu düşündürmektedir ve laboratuvar tetkikleriyle endokrinolojik bozukluk açığa çıkartıldıktan sonra replasman tedavisi endikedir (3, 5). Olgumuzda operasyon yapılamadığından tanı histopatolojik olarak doğrulanamamıştır ancak klinik ve radyolojik görünüm ve hormonal tetkikler, bu vakanın ender görülen bir kistik kraniyofarenjioma olduğunu kuvvetle düşündürmektedir. Bu olgu, kraniyofarenjiomaların ender de olsa yaşlı hastalarda total oftalmopleji ile kendini gösterebileceğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.



Şekil 1

Şekil 2

Şekil 1: a) Primer pozisyonda belirgin olan bilateral pitoz b)Yukarı bakışta hareket kısıtlılığı. Göz tüm bakış yönlere aynı pozisyonda kalmıştır.

Şekil 2: Kemik sellayı tahrib eden ve parasellar ve suprasellar bölgeye yayılan büyük kistik kraniyofarenjioma.

**A. Kerim Durukan, Sarper Karaküçük, G.Ertuğrul Mirza
Erciyes Üniversitesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı**

KAYNAKLAR

1. Ausman JI, French LA, Baker AB. Intracranial neoplasms. In: Baker AB, Joynt RJ (eds). Clinical Neurology. Harper & Row Publishers, Philadelphia 1987, pp 75-77.
2. Adams RD, Victor M. Intracranial neoplasms. In: Adams RD, Victor M (eds.) Principles of Neurology. McGraw-Hill Book Co., New York 1981, pp 461.
3. Glaser JS. Topical Diagnosis: The optic chiasm. In: Duane TD, Jaeger EA (eds.) Clinical Ophthalmology. Vol 2. Ch. 6. Harper & Row Publishers, Philadelphia 1986, pp 10-11.
4. Kramer S, Southard M, Mansfield CM. Radiotherapy in the management of craniopharyngiomas: Further experiences and late results. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1968, 103: 44-47.
5. Walsh TJ. Visual field defects. In: Walsh TJ (ed.) Neuro-Ophthalmology, Clinical Science and symptoms. Lea & Febiger, Philadelphia 1992, pp 578.